THÈSE PRÉSENTÉE POUR LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE STRASBOURG

MENTION : MÉDECINE

ANNÉE 1926 N° 6

THÈSE PRÉSENTÉE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

SELIMIR VRBITCH

né le 29 août 1899 à Alexinatz (Serbie)

Ancien Moniteur à l'Institut d'Embryologie

Contribution à l'étude de la cébocéphalie chez l'homme

Président : M. ANCEL, PROFESSEUR.

Les Editions Universitaires de Strasbourg

1a, Place de l'Université — Quai du Maire Dietrich, 1

(Foyer Universitaire)

STRASBOURG

R. c. Strasbourg 3677

THÈSE PRÉSENTÉE POUR LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE STRASBOURG
MENTION : MÉDECINE

ANNÉE 1926 N° 6

THÈSE PRÉSENTÉE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

SELIMIR VRBITCH

né le 29 août 1899 à Alexinatz (Serbie)

Ancien Moniteur à l'Institut d'Embryologie

Contribution à l'étude de la cébocéphalie chez l'homme

Président : M. ANCEL, PROFESSEUR.

Les Editions Universitaires de Strasbourg

1a, Place de l'Université — Quai du Maire Dietrich, 1

(Foyer Universitaire)

STRASBOURG

R. c. Strasbourg 3677

FACULTÉ DE MÉDECINE DE STRASBOURG

Doyen	MM.	WEISS C. ✻ ✪ I.
Assesseur		MERKLEN ✻ ✪ I.

Professeurs

Embryologie	MM.	ANCEL ✻ ✪ I.
Anatomie		FORSTER ✪ I.
Histologie		BOUIN O. ✻ ✪ I.
Physiologie		SCHAEFFER ✪ A.
Physique biologique		WEISS C. ✻ ✪ I.
Chimie biologique		NICLOUX ✻ ✪ I.
Anatomie pathologique		MASSON ✻ ✪ A.
Pharmacologie, Médecine expérimentale		AMBARD ✻ ✪ A.
Hygiène, Bactériologie		BORREL C. ✻ ✪ I.
Médecine légale		CHAVIGNY O. ✻ ✪ I.
Clinique médicale		MERKLEN ✻ ✪ I. BLUM Léon ✻ ✪ A.
Clinique chirurgicale		LERICHE ✻ ✪ I. STOLZ ✻ ✪ I.
Clinique ophtalmologique		DUVERGER ✪ I.
Clinique dermatologique		PAUTRIER O. ✻ ✪ A
Clinique psychiatrique		PFERSDORFF ✪ I.
Clinique neurologique		BARRÉ ✻ ✪ A.
Clinique gynécologique et accouchements		SCHICKELÉ ✻ ✪ A
Clinique Infantile		ROHMER ✪ A.
Clinique oto-rhino-laryngologique		CANUYT

Chargés de cours et Agrégés :

MM.	ARON Max ✪ A.	MM.	HUMBERT ✪ A.
	BELLOCQ ✪ A.		KELLER ✪ A.
	BLUM (Paul) ✻ ✪ I.		LICKTEIG ✪ A.
	BOEZ ✪ A.		REEB ✪ A.
	FONTÈS		RŒDERER
	GELMA ✪ A.		SCHWARTZ ✪ A.
	GÉRY ✪ A.		SIMON
	GUNSETT ✻ ✪ A.		VAUCHER ✪ A.
	HANNS ✻ ✪ A.		WEILL ✪ A.

BIBLIOTHEEK RIJKS UNIV. LEIDEN

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA MÈRE.

A MON PÈRE.

A MES SŒURS.

A MES AMIS.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR P. ANCEL
Professeur d'embryologie et de tératologie,
Chevalier de la Légion d'Honneur.

A M. LE DOCTEUR P. VINTEMBERGER,
Chef de travaux à l'Institut d'Embryologie.

AVANT-PROPOS.

Les lois de l'hospitalité n'obligent pas seulement ceux qui la donnent, mais davantage ceux qui la reçoivent et nous manquerions au plus cher des devoirs si, au moment de retourner dans notre pays, nous ne saluions pas avec émotion Celui où nous venons de passer dix années qui compteront parmi les plus belles et les plus décisives de notre vie. Pour témoigner de l'obligation que nous lui avons et de la reconnaissance que nous lui gardons, nous aurions inscrit son nom sur la page de garde de cette brochure, si ce n'eut été pêcher contre la modestie. Mais, à défaut de cet indigne hommage et pour tenir lieu de dédicace, nous dirons ici notre gratitude et notre admiration qui n'auront pas de fin: gratitude envers les maîtres éminents qui nous ont enseignés et qui resteront pour nous autant d'exemples à suivre, de modèles à proposer, admiration pour la France et son merveilleux génie.

Nous remercions Monsieur le Recteur Charléty et Monsieur le Doyen Weiss qui ont bien voulu nous nommer moniteur à l'institut d'embryologie. Mais nos plus profonds remerciements appartiennent à Monsieur le Professeur Ancel, qui a bien voulu nous accepter dans son laboratoire qui a dirigé notre travail et qui nous a acceuilli toujours avec la plus grande bienveillance.

INTRODUCTION.

Soemmerling a décrit en 1791 le premier exemplaire des monstres chez qui, on constate extérieurement le rapprochement des orbites et l'atrophie du nez, et, à la dissection, l'absence des os intermaxillaires, de la lame criblée de l'ethmoïde et du septum nasal, les os nasaux rudimentaires ou absents, le cerveau antérieur mal formé, et l'absence des nerfs olfactifs. Plus tard, G. St. Hilaire a nommé ces monstres, cébocéphales. Les cébocéphales sont des monstres relativement rares. On les observe plus souvent chez les animaux que chez l'homme. Les cébocéphales sont viables, mais ordinairement ils ne dépassent pas quelques semaines.

Notre travail sur la cébocéphalie comprend les chapitres suivants :

Observation personnelle d'un cébocéphale.

Exposé bibliographique.

Classification des cébocéphales dans la tératologie.

Genèse de la malformation.

Conclusions.

Chapitre I.

OBSERVATION PERSONNELLE D'UN CÉBOCÉPHALE. *

Le monstre que nous allons étudier est un nouveau-né du sexe masculin, né à terme, et qui a vécu seulement une heure.

Sa mère est une secondipare, dont la grossesse s'est passée sans accident. A l'accouchement il se présentait par l'épaule.

Dans la famille, ni du côté paternel, ni du côté maternel, autant qu'l nous était possible de le savoir, il n'y avait pas de membres qui présentaient soit des malformations, soit des monstruosités.

Notre monstre est d'une longueur de 49 cm. Nous n'avions pas pu prendre exactement son poids, parce qu'il avait séjourné plusieurs semaines dans du formol avant de nous avoir été donné à étudier, il paraissait en bon état de nutrition.

Extérieurement, à côté des malformations de la tête, qui sont notre objet principal de travail, et qui seront exposées dans les chapitres suivants, il présente encore de la polydactilie et une hernie ombilicale.

* Nous prions Monsieur le Dr Reeb, Chargé de cours à la Faculté de Médecine, et Monsieur le Dr Lévy, de Graffenstaden, qui ont adressé ce monstre à l'Institut d'Embryologie, de bien vouloir agréer tous nos remerciements.

Il possède sur les deux mains un 5e doigt supplémentaire. Sur le pied droit, il a 7 orteils, deux gros orteils accolés l'un à l'autre et deux 5e orteils. A la radiographie, les deux cinquièmes doigts et l'orteil droit supplémentaires présentent deux phalanges, le cinquième orteil droit supplémentaire n'a qu'une phalange ; le cinquième orteil gauche supplémentaire n'a pas de tissu osseux.

Le poumon, le cœur et les vaisseaux artério-veineux sont normaux.

I° Aspect extérieur de la Tête.

La tête est plus petite que normalement, sa circonférence est de 29 cm., le diamètre occipito-frontal est de 8,5 cm. le diamètre bipariétal est de 8,2 cm.

Le front est normal. Les angles internes des orbites sont éloignés de 1,4 cm. l'un de l'autre. Les paupières sont complètement closes et ne dessinent pas les voussures des globes oculaires. Un sillon horizontal réunit les deux angles internes palpébraux en traversant le dos du nez. Le nez est complètement aplati. La partie médiane de la lèvre supérieure, au-dessous du nez, manque. Les deux extrémités internes de la lèvre supérieure sont représentées par des bourgeons arrondis. Entre les bourgeons de la lèvre supérieure et les ailes du nez, existe un sillon qui se bifurque à la base du nez, une branche prend une direction en bas, concave en dehors, et se termine à l'angle externe de la bouche; l'autre, aussi en arc, se dirige en haut et en dedans, traverse le dos du nez, et au milieu de celui-ci se con-

fond avec le sillon de l'autre côté, 1 cm. au-dessus du bord libre du nez. A l'endroit où les deux sillons latéraux se confondent, part un sillon médian, dans la direction en bas et se termine au bord libre du nez. La lèvre inférieure est concave. (Fig. 1.)

2° Description des cavités de la face et du crâne.

La cavité buccale présente toutes les parties d'une cavité buccale d'un nouveau-né normal. Seulement, d'avant en arrière et sur la ligne médiane la voûte palatine et le voile du palais sont largement fendus. Cette fente intéresse aussi la mâchoire supérieure. Elle est ovoïde, son diamètre le plus large est de 2 cm. De chaque côté, dans la mâchoire supérieure, on trouve un bourgeon dentaire d'une incisive, d'une canine et d'une prémolaire.

Les amigdales manquent, les piliers sont à peine ébauchés.

Par la fente de la voûte palatine, la bouche communique largement avec la cavité nasale. La cavité nasale présente toutes les parties d'une cavité nasale normale, sauf la cloison, qui est rudimentaire. La cloison est de forme triangulaire et n'intéresse que la partie antérieure de la cavité nasale. Son bord inférieur est libre, sa base est de 2 cm., son sommet se trouve en avant, sa plus grande hauteur est de 1 cm.

A la dissection, on remarque que les os intermaxillaires et le vomer manquent. Les os nasaux sont rudimentaires. La lame perpendiculaire de l'ethmoïde est incomplète.

La cavité cranienne est en partie normalement

constituée. L'étage inférieur est normal. Dans l'étage moyen, les petites ailes du sphénoïde ont une direction en avant et en dehors beaucoup plus accentuée que normalement. Les petites ailes de sphénoïde des deux côtés forment entre elles un angle de 50°. L'étage supérieur est gravement modifié. Par le fait que les petites ailes du sphénoïde ont une direction en avant et en dehors exagérée, sa base ressemble à un quart de cercle. En avant de la selle tursique, le jugum sphénoïdale présente un trou borgne. La partie ethmoïdale est très raccourcie, elle n'a que la moitié de sa longueur normale. Elle a une forme d'entonnoir un peu allongé d'avant en arrière. L'apophyse crista galli est à peine ébauchée. Les trous ethmoïdaux n'existent plus. Le plafond de l'orbite est très réduit. (Fig. 2 et 3.)

Dans l'orbite, existent tous les organes qui s'y trouvent normalement. Seulement les globes oculaires sont plus petits que normalement.

3° *Description extérieure de l'encéphale.*

La masse encéphalique présente toutes les parties d'une masse encéphalique normale, à savoir: le cerveau, le cervelet et l'isthme de l'encéphale.

a) Le cerveau.

Le cerveau s'éloigne beaucoup par sa forme de la normale. Considéré dans son ensemble il se présente à peu près comme un quart de sphère. Ses trois dimensions sont : la longueur 7 cm. ; la largeur, 7,2 cm. ;

la hauteur, 6,5 cm. D'après ces dimensions le cerveau est plus petit qu'un cerveau normal du même âge. Il présente à étudier une face convexe, une face postérieure et une base.

La face convexe. — Les deux tiers postérieurs de la face convexe sont parcourus dans le sens antéro-postérieur par la scissure interhémisphérique, ses deux tiers postérieurs sont ainsi divisés en deux hémisphères qui se soudent l'un à l'autre en avant dans leur tiers antérieur. La scissure interhémisphérique n'est pas médiane, elle se trouve un peu plus à gauche. En arrière, le manteau du cerveau dépasse à peine le bord postérieur des couches optiques et ne recouvre ni les tubercules quadrijumeaux ni le cervelet.

La face postérieure. — Cette face est verticale et divisée en deux du haut en bas par la scissure interhémisphérique. Elle ne présente rien de spécial.

La base. — La base a la forme d'un demi-cercle, un peu allongée dans le sens antéro-postérieur. En avant, les deux hémisphères sont soudés l'un à l'autre. A cause de cette soudure ils ont la forme d'un fer à cheval. L'aire de ce fer à cheval est occupée par les formations interhémisphériques. Les formations interhémisphériques se trouvent sur un plan beaucoup plus profond que la surface basale des hémisphères. Elles sont atteintes de graves malformations. L'espace perforé antérieur, les lobes et les nerfs olfactifs manquent. Les bandelettes, le chiasma et les nerfs optiques sont plus grêles que normalement. En avant du chiasma optique on voit le plancher du diencéphale. La tige putuitaire manque. L'espace où doit se trouver le tuber cinereum n'est pas convexe, mais au contraire concave.

Les tubercules mamillaires sont un peu plus éloignés l'un de l'autre que normalement. En arrière et entre les deux tubercules mamillaires se trouve une petite saillie ronde. L'espace perforé postérieur manque. Les nerfs moteurs oculaires communs émergent très loin l'un de l'autre.

Circonvolutions et lobes du cerveau. Les trois faces de l'hémisphère sont parcourues par de nombreuses circonvolutions et scissures, mais on ne peut pas les identifier avec certitude. On peut seulement reconnaître partiellement la scissure de Sylvius. On la voit partir latéralement de la base du télencéphale, des angles antérieurs du diencéphale, arriver au bord latéral de l'hémisphère, se continuer encore un peu sur le manteau et s'y perdre. Sur la base, à la place d'une scissure interhémisphérique, existe une scissure peu profonde.

On ne peut pas non plus reconnaître les différents lobes du cerveau. D'après les rapports du télencéphale avec le reste du cerveau on peut dire que les lobes occipitaux manquent. Le fond de la scissure de Sylvius est occupé par un très petit lobe de l'insula complètement lisse.

b) Le cervelet.

Le cervelet a la forme normale, mais il n'a plus une position horizontale, mais verticale. A cause de cette position il ne présente pas comme normalement une face inférieure et une face supérieure, mais une face antérieure et une face postérieure. Il n'est pas recouvert par le cerveau. Les deux faces du cervelet

sont normalement développées et ne présentent rien de spécial. L'échancrure inférieure, qui est normalement postérieure, embrasse le bulbe rachidien.

c) Protubérance annulaire.

La protubérance annulaire est presque normalement constituée, seulement elle a une position presque horizontale.

d) Bulbe rachidien.

Le bulbe rachidien est presque horizontal, et il fait un angle de 130° avec la moelle. Par sa position il présente une face supérieure et une face inférieure. La face supérieure est normalement constituée. Sur la face inférieure, les olives sont beaucoup plus grandes que normalement et ne sont séparées l'une de l'autre que par un sillon. (Fig. 4 et 5.)

4° *Conformation intérieure de l'encéphale et de la moelle.*

a) Encéphale.

Pour étudier la conformation intérieure de l'encéphale nous avons fait des coupes horizontales et frontales.

Une coupe horizontale qui passe un peu au-dessus du fond de la scissure interhémisphérique montre que ce fond est formé de deux parties différentes. Les deux

tiers antérieurs de ce fond sont formés par la substance du manteau. Cette partie est parcourue par de nombreuses circonvolutions qui se continuent avec les circonvolutions du cerveau. La partie postérieure est formée par une lame blanchâtre, triangulaire, dont la base se trouve en arrière. En avant, cette lame se continue avec le manteau, en arrière, son bord est libre, ses parties latérales sont recouvertes par la substance cérébrales. Ses deux angles postéro-externes donnent des prolongements, qui ont une direction en arrière, en bas et en dehors. (Fig. 6.)

Une coupe horizontale, un demi-centimètre au-dessous de la première, enlève le fond de la scissure interhémisphèrique, et ouvre complètement un ventricule à la place des ventricules latéraux et moyens. Au milieu et en arrière du plancher de ce ventricule unique, se trouve une masse ganglionnaire fortement saillante. Le toit de ce ventricule unique, en avant de la masse ganglionnaire, forme un bourrelet, qui à cet endroit retrécit la lumière du ventricule. Cette partie rétrécie du ventricule unique est un trou de Monro immense. Le plancher de ce ventricule est horizontal. Sur la partie postérieure du plancher et en dehors de la masse ganglionnaire on trouve une saillie ronde, bordée en dedans par une lame blanchâtre, c'est la corne d'Ammon avec la fimbria. La masse ganglionnaire, arrondie en avant, est parcourue d'avant en arrière par un sillon assez large, mais peu profond. En arrière de ce sillon s'ouvre l'aqueduc de Sylvius. Le plexus choroïdien recouvre latéralement la masse ganglionnaire et passe en partie sur le plancher du ventricule. La lame triangulaire qui fait le tiers postérieur du fond de la scis-

sure interhémisphérique se trouve au-dessus de la masse ganglionnaire, et ses prolongements la contournent et se continuent avec la fimbria. Cette lame triangulaire est un trigone rudimentaire. Le corps calleux et le septum lucidum n'existent pas. Sur le plancher du trou du Monro, un centimètre en avant de la masse ganglionnaire, on trouve une saillie linéaire, claire, qui est la commissure antérieure.

Les coupes frontales dans le plancher, en avant de la masse ganglionnaire, ne montrent aucune présence des noyaux gris. Les coupes frontales passant par la masse ganglionnaire montrent qu'elle est délimitée en dehors par une capsule. En dehors de cette capsule on ne voit pas de noyaux gris. Nous considérons que cette masse ganglionnaire est constituée par des couches optiques et les noyaux caudés et lenticulaires, mais entre lesquels on ne peut pas déterminer de limites. La lumière du troisième ventricule est réduit au sillon, qui se trouve sur la face supérieure de la masse ganglionnaire.

En arrière de cette masse ganglionnaire, se trouve la glande pinéale. Ses prolongements se trouvent sur la face supérieure de cette masse et s'y perdent. La commissure blanche postérieure existe. Les tubercules quadrijumaux avec leurs prolongements sont très peu développés. Les autres parties de l'encéphale sont normalement constituées. (Fig. 7 et 8.)

b) La moelle.

Toutes les dimensions de la moelle sont plus petites que les dimensions d'une moelle normale. Sur une

coupe transversale la moelle présente une substance grise, une substance blanche, le canal de l'épendyme et deux sillons. La substance grise présente toutes les parties d'une substance grise normale. Les cordons latéraux et surtout les cordons antérieurs de la substance blanche sont très peu développés et très pauvres en fibres nerveuses, de telle manière que cette partie de la moelle est presque complètement constituée par la substance grise.

Chapitre II.

EXPOSÉ BIBLIOGRAPHIQUE.

Dans ce chapitre, nous exposerons, en résumé, les observations déjà existantes des monstres connus sous le nom de cébocéphales. Parmi ces observations, il y en a dans lesquelles on trouve la description des malformations de la face, du crâne et du cerveau; d'autres se limitent seulement à la description des malformations de la face et du crâne.

1° Soemmering décrit un fœtus humain, dont les orbites sont très rapprochées. Le nez est petit, n'ayant qu'une narine. La fosse nasale est très rétrécie, les os nasaux sont rudimentaires. L'ethmoïde est petit, la lame criblée manque. Le cerveau antérieur est mal formé, les nerfs olfactifs manquent.

2° Tiedemann rapporte deux observations:

a) Le sujet de la première observation est un nouveau-né, mort tout de suite après la naissance. Il a un bec de lièvre et une gueule de loup. Le cerveau antérieur est indivis. Les couches optiques sont soudées l'une à l'autre. La commissure antérieure et les nerfs olfactifs manquent. La glande pinéale, les tubercules quadrijumaux et le cervelet ne présentent aucune malformation. Les olives sont plus grosses que normalement.

b) Dans la deuxième observation, Tiedemann décrit un fœtus humain de 7 mois. Ce fœtus présente une gueule de loup. Le cerveau antérieure est indivis et ne recouvre pas les tubercules quadrijumaux et le cervelet. Les nerfs olfactifs manquent.

3° Dubreuil. Cet auteur présente un nouveau-né qui a vécu une heure. Ce nouveau-né a une gueule de loup bilaté-

rale. Son cerveau est indivis dans sa partie antérieure, au-dessous du bord libre de la faux du cerveau. Le corps calleux, le septum lucidum et le trigone manquent. Il existe un ventricule à la place des ventricules latéraux et moyens. Les couches optiques sont soudées l'une à l'autre. Le corps strié très saillant, se trouve au centre du plancher du ventricule unique. La commissure grise est absente. Les nerfs olfactifs manquent.

4° Otto rapporte trois observations qui concernent un porc et deux agneaux. Chez ces animaux, la gueule est raccourcie, les orbites sont plus proches l'une de l'autre que normalement. Le cerveau n'est pas divisé en hémisphères.

5° Hecker et Buhl présentent un fœtus dont les yeux sont rapprochés. Le nez est rudimentaire. Les os intermaxillaires manquent. Les deux ventricules latéraux forment une seule cavité. Le corps calleux, le trigone et le septum lucidum manquent.

6° Kundrat. Cet auteur présente quatre observations:

a) La première observation concerne un nouveau-né du sexe féminin qui a vécu une heure. Le crâne est petit, la face est large. Les angles internes des orbites sont éloignés de 14 mm. l'un de l'autre. Il ne possède pas d'os intermaxillaires, ni de lame criblée de l'ethmoïde, ni de septum nasal. Les os nasaux sont rudimentaires. La cavité nasale est petite et ne communique pas avec la gorge. Le cerveau antérieur n'est pas divisé en hémisphères. Son manteau est parcouru par de nombreuses scissures. Il ne recouvre pas le cervelet. Il existe une seule cavité à la place des ventricules latéraux et moyens. Le corps calleux, le septum lucidum et le trigone manquent. Au milieu de la base du ventricule commun, on trouve une masse saillante, qui représente les couches optiques accolées l'une à l'autre. Au milieu d'avant en arrière, cette masse est parcourue par un sillon. La partie postérieure de la surface supérieure des couches optiques est recouverte par l'épendyme. Le vermis est très petit et ne renferme pas complètement le quatrième ventricule. Sur la base du cerveau intermédiaire, on ne trouve que les nerfs et le chiasma optique. Toutes les autres formations manquent.

b) Cette observation concerne un fœtus de 8 mois. Son crâne est petit et rond, sa face courte et large. Le nez est très aplati. Les angles internes des orbites sont éloignés d'un centimètre l'un de l'autre. La partie moyenne de la lèvre supérieure manque. Le voile du palais est fendu au milieu et d'avant en arrière. Les os intermaxillaires et nasaux manquent. Le septum nasal n'existe pas. La cavité nasale unique communique avec la cavité buccale par la fente du voile du palais.

Le cerveau antérieur n'est pas divisé en hémisphère, seulement ses bords, antérieur et postérieur, sont un peu échancrés au milieu. Le cerveau est parcouru par de nombreuses circonvolutions. Il ne recouvre pas le cervelet. Entre le bord postérieur du cerveau antérieur et le cervelet, on voit en partie la face supérieure du cerveau moyen et intermédiaire. Une coupe horizontale dans le cerveau antérieur montre un seul ventricule. Sur la base de ce ventricule, on trouve une masse saillante qui est reliée par un bourrelet à toit du ventricule. Cette masse représente les couches optiques soudées l'une à l'autre. Sa face supérieure est recouverte par l'épendyme. Son bord postérieur présente une échancrure qui est l'ouverture de l'aqueduc de Sylvius. Les tubercules quadrijumaux sont recouvertes par le cervelet. Le vernis est grêle. Le quatrième ventricule est ouvert en arrière sur plus de sa moitié. Sur la base du cerveau, l'espace perforé antérieur, les lobes et les nerfs olfactiques manquent.

c) Fœtus de 8 cm. en bon état de nutrition. Les yeux sont éloignés l'un de l'autre de 15 mm. La base du nez est aplatie. L'extrémité libre du nez est fendue. La partie médiane de la lèvre supérieure manque. Le voile du palais est fendu d'avant en arrière. Le septum nasal, la lame criblée de l'ethmoïde et les os intermaxillaires manquent.

Le cerveau antérieur est piriforme, presque lisse, indivis en hémisphères et univentriculaire. Il ne recouvre pas le cervelet. Les couches optiques sont soudées l'une à l'autre et limitées en dehors par la tenia thalami. Les nerfs et les lobes olfactifs manquent. Les vermis et les hémisphères cérébel-

leux sont proportionnellement plus petits que normalement. Le quatrième ventricule est largement ouvert.

d) Ce dernier monstre est un nouveau-né du sexe féminin qui a vécu deux heures. Sa tête est petite; sa face est large. Les angles palpébraux internes sont éloignés de 1, 8 cm. l'un de l'autre et reliés entre eux par un sillon qui passe par le dos du nez. Le nez est aplati. La partie médiane de la lèvre supérieure manque. Au milieu, la voile du palais est fendu d'avant en arrière. Le septum nasal n'existe pas. La lame criblée de l'ethmoïde, l'apophyse crista galli et les os nasaux et intermaxillaires manquent. Le cerveau est plus petit que normalement et ne recouvre pas le cervelet. Le cervelet est plus vertical que normalement. Le cerveau antérieur n'est pas divisé en hémisphères, seulement son extrémité postérieur est bilobée. Le cerveau est parcouru par de nombreuses scissures. Sur la base du cerveau l'espace perforé antérieur, les nerfs et les bulbes olfactifs manquent. Sur une coupe horizontale, ce cerveau montre un ventricule en forme de croissant. Au milieu de la base de ce ventricule existent les deux couches optiques soudées l'une à l'autre. Les bords externes de cette masse sont parcourus par le tenia thalami. La partie extérieure des couches optiques est reliée au toit par un bourrelet. Derrière les couches optiques se trouve la commissure postérieure. La glande pinéale manque.

A côté de ces observations complètes de cébocéphales, Kundrat a donné encore trois descriptions du crâne et de la face.

a) Le crâne est rond, 25,5 cm. de circonférence, 8,6 cm. long, 7,5 cm. large. Le visage est large. Le nez est aplati. L'espace interoculaire est de 15 mm. La partie médiane de la lèvre supérieure manque. La partie antérieure du voile du palais est fendue d'avant en arrière, d'une longueur de 15 cm. Les os intermaxillaires, la lame criblée de l'ethmoïde et le vomer manquent.

b) La tête est petite. La face est aplatie. La partie médiane de la lèvre supérieure manque, le voile du palais est fendu d'avant en arrière. L'espace interoculaire est de un cm.

Les os intermaxillaires et nasaux, le vomer et la lame criblée de l'éthmoïde manquent.

c) Ce crâne a une circonférence de 23,3 cm., la longueur de 7,8 cm. et une largeur de 7 cm. Les os intermaxillaires et nasaux l'ethmoïde avec l'apophyse crista galli manquent.

7° Wille décrit un nouveau-né de 30 jours du sexe masculin. A part la malformation de la tête, l'enfant est bien développé. Le nez est aplati. La lèvre supérieure est fendue au milieu, cette fente intéresse aussi le voile du palais. Le septum nasal et les os intermaxillaires manquent. Le cerveau n'est pas divisé en deux hémisphères. Il est parcouru par de nombreuses circonvolutions qui se dirigent d'avant en arrière. Le cervelet n'est pas complètement couvert par le cerveau. Sur la base on trouve une éminence qui est parcourue par des bandelettes optiques. Les bulbes et les nerfs olfactifs manquent. Le télencéphale ne présente qu'un ventricule, dont le plancher est tapissé par l'épendyme. Au milieu du plancher de cette cavité se trouvent les couches optiques soudées l'une à l'autre. En avant des couches optiques, on voit sortir du plancher un bourrelet. Derrière le thalamus se trouvent les tubercules quadrijumaux. Les olives sont plus saillantes que normalement.

8° Balint. Le cébocéphale que Balint a décrit est un nouveau-né de 28 jours, qui est mort d'une pneumonie. Sa longueur est de 50 cm. La tête est petite. Le nez est aplati. La lèvre supérieure au dessous du nez présente une fente de 8 mm. A l'ouverture du crâne une quantité assez grande du liquide s'écoulait, le cerveau n'occupait que la moitié de la cavité cranienne. Le cerveau n'est pas divisé en hémisphères et ne présente pas un grand nombre des circonvolutions. En arrière il présente une grande ouverture par laquelle on peut pénétrer à l'intérieur. Le cerveau antérieur ne recouvre pas les tubercules quadrijumaux et le cervelet. Les lobes et les nerfs olfactifs manquent. Le cerveau antérieur ne présente qu'un ventricule à la place des trois. A la base de ce ventricule en arrière et au milieu on trouve les couches optiques soudées l'une à l'autre. Les olives sont très saillantes et

rapprochées l'une de l'autre. Les faisseaux pyramidaux directs manquent.

9° Dareste décrit un poulain, dont la tête est courte, les yeux sont rapprochés sur la ligne médiane. Dans la région nasale on aperçoit sur la ligne médiane, au-dessous des yeux, un petit orifice qui se continue en un canal fermé en arrière. La mâchoire est courte et dépasse à peine le crâne en avant. L'examen de l'encéphale n'est pas complet car le cerveau était en mauvais état. Le cervelet et les tubercules quadrijumaux sont normaux, les couches optiques sont rapprochées l'une de l'autre. En avant des couches optiques on ne voit pas le corps strié. Les lobes olfactifs existent mais pas les nerfs olfactifs.

10° Hadlich. Cet auteur cite deux exemples de cébocéphalie.

a) Le premier exemple est un nouveau-né de 8 jours. Il a une gueule de loup. Le vomer et la lame criblée de l'éthmoïde manquent. Le cerveau est plus petit que normalement. Les malformations principales se trouvent sur le cerveau antérieure et intermédiaire. Le cerveau ne recouvre que la partie antérieure du cervelet. Sur la base du cerveau, la scissure inerhémisphérique est superficielle et les deux lobes frontaux sont soudés l'un à l'autre. Les nerfs olfactifs manquent. Sur la face supérieure on voit à la place de la scissure interhémisphérique un sillon assez profond, au fond duquel on ne trouve pas le corps calleux, mais une substance grise, qui est traversée par de nombreuses circonvolutions qui se continuent avec les circonvolutions du manteau. Avec une coupe horizontale, passant au niveau du fond du sillon médian, on ouvre un ventricule à la place des ventricules latéraux et moyens. Au milieu du plancher de ce ventricule commun se trouve une masse ganglionnaire. Cette masse ganglionnaire est parcourue d'avant en arrière par un sillon qui est plus profond et plus large en arrière qu'en avant. Dans cette masse ganglionnaire on distingue, latéralement et en avant substance grise et au milieu une substance blanchâtre. La substance grise présente les deux corps striés soudés et la substance blanchâtre les deux couches optiques.

Sur les couches optiques à la place du pulvinar se trouve une face concave. Latéralement et sur les bords de cette masse on trouve le plexus choroïdien. Derrière cette masse ganglionnaire se trouve la glande pinéale. Latéralement par rapport à la masse ganglionnaire se trouve la corne d'Ammon et la fimbria. Le corps genouillé externe n'existe pas. Les olives sont plus saillantes et plus rapprochées que normalement.

b) Il s'agit d'un nouveau-né de 20 jours. Il a un bec de lièvre médian. Les os intermaxillaires et nasaux, le septum nasal, et la lame criblée de l'éthmoïde manquent. Sur la face supérieure du cerveau on ne voit pas la scissure interhémisphérique, seulement son bord postérieur est bilobé. Sur la face inférieure de toutes les formations interhémisphériques on ne voit que le chiasma et les nerfs optiques. Les deux faces du cerveau sont parcourues par de nombreuses circonvolutions. Le cerveau antérieur ne présente qu'un ventricule, au milieu duquel se trouve une masse ganglionnaire. D'avant en arrière cette masse ganglionnaire présente un large sillon peu profond. Le plexus choroïdien tapisse partiellement le plancher du ventricule. La corne d'Ammon est très peu développée. Les tubercules quadrijumaux sont à peu près normalement développés.

11° Borowiecki. Cet auteur ne décrit que le cerveau d'un nouveau-né de 14 jours. Ce cerveau est plus petit qu'un cerveau du même âge. La division du cerveau en hémisphères est incomplète. Le sillon longitudinal est interrompu en avant et la partie fronto-basale du cerveau reste indivise sur la ligne médiane. Ce cerveau est parcouru par de nombreuses scissures, la seule reconnaissable est la scissure de Sylvius. Le corps calleux est raccourci et il est très mince en avant. Les genoux du corps calleux, le fornix et le septum lucidum manquent. La corne d'Ammon existe et se continue avec l'insidium gris du corps calleux et recouvre toute sa surface externe. En outre de la corne d'Ammon on reconnaît la fimbria. Le psaltérium ne peut être limité du corps calleux qu'avec grande peine. La lame terminale au sens propre du mot n'existe pas. A sa place se développe une masse cérébrale volumineuse

et dans laquelle se fusionnent les noyaux lenticulaires et caudés de deux côtés. Au-dessous du noyau lenticulaire on ne peut reconnaître qu'avec probabilité la commissure antérieure. Les bulbes et les nerfs olfactifs manquent. Les couches optiques sont petites et fusionnées en avant.

Les observations qui suivent ne contiennent que les descriptions de la face et du crâne.

12° Ballay d'Orléans décrit une tête de femme. La tête est petite, elle a un bec de lièvre médian. Les os intermaxillaires et nasaux et l'apophyse ptérigoïdienne manquent. L'éthmoïde est très rudimentaire. Les orbites sont très rapprochées.

13° Laroche présente un crâne du nouveau-né. Il existe une large fissure palatine. Les orbites sont très rapprochées. L'unguis et l'ethmoïde sont rudimentaires. Les os intermaxillaires, nasaux et le vomer manquent.

14° G. St. Hilaire a observé un fœtus de porc dont l'espace interoculaire est extrêmement étroit. Il avait seulement une narine. La machoire supérieure est plus courte que l'inférieure.

15° Charvet a étudié la tête d'un fœtus de 6 mois. La tête est relativement petite. L'amnios adhère à la face. Les os intermaxillaires et nasaux, le vomer et l'éthmoïde manquent. Les orbites sont rapprochées vers la ligne médiane.

16° Gurlt rapporte 8 observations qui concernent un veau, deux agneaux et cinq porcs. Chez tous ces animaux la mâchoire supérieure est plus courte que normalement, la cavité nasale est rétrécie et plus courte, les os intermaxillaires manquent.

Chapitre III.

CLASSIFICATION DES CÉBOCÉPHALES DANS LA TÉRATOLOGIE.

Tous les auteurs mentionnés dans notre chapitre bibliographique ne se servent pas de la même dénomination pour les monstres qu'ils ont décrits. Dubreuil, Wille, Hadlich et Balint les nomment cébocéphales, de même que Kundrat, le monstre qui fait l'objet de sa première observation, cet auteur appelle les monstres qui font l'objet de ses trois dernières observations arrhinencéphales avec gueule de loup médiane, et pour Borowiecki le cerveau qu'il a étudié est celui d'un arrhinencéphale.

Cette différence de dénomination provient, de ce fait qu'il existe en tératologie deux classifications à ce sujet. Le nom de cébocéphale, comme nous l'avons déjà dit, a été donné par G. St. Hilaire et dans sa classification des êtres tératologiques, il a mis ce genre dans la famille des cyclocéphaliens.

La famille des cyclocéphaliens d'après G. St. Hilaire comprend les genres suivants:

Des êtres avec deux orbites distinctes.

Cébocéphales.

Les êtres qui possèdent deux orbites rapprochées et distinctes, appareil nasal atrophié, point de trompe,

Ethmocéphales.

Les êtres qui possèdent deux orbites très rapprochées, distinctes, appareil nasal très atrophié, et ses rudiments ont une apparence à l'extérieur sous la forme d'une trompe.

Les êtres avec une seule fosse orbitaire.

Rhinocéphales.

Deux yeux contigus ou un œil double occupant la ligne médiane, appareil nasal atrophié et formant une trompe.

Cyclocéphales.

Deux yeux contigus ou un œil double occupant la ligne médiane, appareil nasal atrophié, point de trompe.

Stomocéphales.

Deux yeux contigus ou un œil double, occupant la ligne médiane, appareil nasal atrophié et formant une trompe, mâchoire rudimentaire, bouche très imparfaite ou nulle.

G. St. Hilaire a établi cette classification d'après l'aspect extérieur. Les dissections de ces êtres, faites après l'établissement de cette classification, ont démontré qu'un même type de malformation se trouve chez tous ces êtres, et à côté de lui existent des malformations caractérisant chaque genre. La dissection a démontré que les cébocéphales présentent les malformations relativement les plus légères et les stomocéphales les malformations les plus graves.

Plus tard Kundrat a créé le nom d'arrhinencéphale qu'il a donné à toute une famille. En isolant cette nouvelle famille dans le travail où il a fait son exposé, il dit que ce n'est pas pour créer un nouveau mot et une nouvelle famille, mais qu'il agit par nécessité, car il considère que cette famille a ses propres caractères et voici sur quelles considérations il se base:

1° Parmi les différents cas rares de monstruosités, il en existe chez lesquelles les nerfs olfactifs manquent, chez d'autres les nerfs olfactifs ou sont soudés ou très rapprochés l'un de l'autre, et chez les troisièmes, qui sont les plus nombreux, le rhinencéphale manque, et en se basant sur l'état anatomique de ces derniers, il appelle tous ces êtres des arrhinencéphales.

2° La malformation n'est pas seulement limitée à l'absence ou à une constitution incomplète du rhinencéphale, mais elle est accompagnée d'une régression de la partie basale du cerveau antérieur et intermédiaire d'un cerveau antérieur indivis, d'un accolement des couches optiques, etc.

3° De plus, on rencontre des malformations des appareils nasaux maxillaires et du crâne, et d'après les différentes combinaisons de ces malformations on peut en établir cinq genres:

Le premier est caractérisé par une trompe, ethmocéphale.

Le deuxième genre est caractérisé par une étroitesse du nez, cébocéphale.

Le troisième genre est caractérisé par une gueule de loup médiane et l'absence des os intermaxillaires et du septum nasal.

Le quatrième genre est caractérisé par une gueule de loup uni ou bilatérale.

Le cinquième genre est le genre trigonocéphale qui est caractérisé par une sinostose des os frontaux.

Dans la cinquième forme, l'appareil naso-maxillaire est souvent bien développé et la malformation caractéristique n'est reconnaissable que par la trigonocéphalie.

4° Ces malformations sont sur la même échelle que la cyclopie d'après la constitution anatomique du rhinencéphale et des cerveaux intermédiaire et antérieur.

Kundrat considère cette famille comme faisant le passage entre les cyclocéphaliens et les êtres normaux.

D'après cette classification les cébocéphales et les ethmocéphales de la classification de G. St. Hilaire appartiennent à la famille arrhinencéphalienne.

On voit que Kundrat a donné le nom d'arrhinencéphalie à cette famille d'après l'absence ou malformation des nerfs olfactifs. Le nom d'une famille tératologique doit exprimer sa malformation principale et caractéristique, ou tout au moins désigner une malformation extérieure qui se trouve à peu près réalisée chez tous les genres de la famille et qui permet de les reconnaître facilement. Il est vrai que le rhinencéphale dans toute la famille décrite par Kundrat est lésé au absent, et à ce point de vue le nom d'arrhinencéphalie est justifié, mais où il ne l'est pas, c'est que cette malformation se trouve aussi chez tous les cyclocéphaliens, d'ailleurs Kundrat l'admet. Pour défendre son point de vue, il dit, qu'il considère comme cyclocéphailens les êtres qui ont une orbite avec les malformations des

organes de la vision. Cette manière de voir de Kundrat sans doute provient de ce que le nom de cyclocéphalien n'est pas parfaitement choisi pour caractériser tous les genres de cette famille. L'opinion de Kundrat ne nous paraît cependant pas justifiée car la malformation qu'il considère comme caractéristique des cyclocéphaliens n'est que la malformation caractéristiques de quelques genres de cyclocéphaliens. La malformation, type des cyclocéphaliens, est le cerveau indivis en hémisphères, l'absence du corps calleux et du trigone, l'accolement des couches optiques, l'absence des os intermaxillaires et du septum nasal. Aussi considérons-nous que la famille des arrhinencéphales doit avoir une étendue beaucoup plus restreinte que celle que Kundrat lui a donnée.

Si nous passons en revue les malformations du cerveau des différents genres des arrhinencéphales de Kundrat, on voit que chez les deux derniers groupes l'absence ou malformation du rhinencéphale est la malformation pour ainsi dire principale et unique, tandis que chez les trois premiers groupes l'absence du rhinencéphale est accompagnée d'autres malformations très graves. Les trois premiers genres des arrhinencéphales à côté de la malformation ou de l'absence du rhinencéphale ont le cerveau antérieur indivis et ne possèdent ni corps calleux ni trigone, les couches optiques sont accolées l'une à l'autre, et à la place des ventricules latéraux et moyen existe une cavité, chez les deux derniers groupes, le cerveau ne possède pas de rhinencéphale, mais le reste est, à peu de chose près, normal. Si nous passons en revue les malformations squelettiques, on voit aussi une forte différence entre

les trois premiers groupes et les deux derniers des arrhinencéphales de Kundrat. Chez les trois premiers groupes, les os intermaxillaires manquent, tandis que chez les deux derniers groupes ils existent. Toutes les malformations qui différencient les trois premiers des deux derniers groupes des arrhinencéphales, se trouvent aussi chez les cyclocéphaliens, et au point de vue anatomique et embryologique, les trois premiers groupes sont plus proches des cyclocéphaliens que des deux derniers groupes des arrhinencéphale. Nous considérons pour ces raisons que la cébocéphalie est un genre des cyclocéphaliens, et que la famille des arrhinencéphaliens ne doit englober que les deux derniers groupes décrits par Kundrat. La famille des arrhinencéphales ainsi constituée peut alors être considérée comme faisant le passage entre les cyclocéphaliens et les êtres normaux.

Nous avons aussi à faire une remarque à propos du quatrième groupe de la famille arrhinencéphale. Extérieurement Kundrat l'a caractérisée par une gueule de loup uni ou bilatérale. Cette désignation est trop exclusive. Il est fort possible que souvent la malformation du rhinencéphale aille de pair avec la malformation de la bouche et du nez, mais il n'est pas démontré, et même peu vraisemblable que tous les êtres qui présentent une gueule de loup unie ou bilatérale ont le rhinencéphale mal formé ou absent.

Chapitre IV.

GENÈSE DE LA MALFORMATION.

La cébocéphalie se caractérise par des malformations du cerveau, du crâne et de la face. Les malformations du cerveau consistent en l'absence du corps calleux, du trigone, des bulbes et des nerfs olfactifs, soudure des couches optiques, malformations des noyaux gris de la base, absence de division du cerveau en hémisphères; présence d'un ventricule à la place des ventricules latéraux et moyens. Les malformations osseuses consistent en l'absence de l'apophyse crista galli, de la lame criblée, de l'ethmoïde et des os intermaxillaires, l'absence ou l'état rudimentaire des os nasaux et du vomer. A côté de ces malformations typiques, il en existe d'autres, qui diffèrent suivant les cas.

Pour expliquer le développement du cerveau cébocéphale, nous sommes obligés d'abord de rappeler les grandes lignes du développement normal du cerveau.

Prenons l'embryon au moment où l'encéphale est représenté par trois vésicules, à savoir: prosencéphale, mésencéphale et rhombencéphale. Si on examine quelles sont les parties du cerveau qui proviennent de ces différentes vésicules, on voit que le prosencéphale donne: le chiasma optique, les tubercules mamillaires, le tuber cinereum, la partie nerveuse de l'hypophyse, les couches optiques, les commissures grise et postérieure,

l'épiphyse, l'épithélium de la toile choroïdenne du 3e ventricule, le ventricule moyen, l'espace perforé antérieur, les lobes olfactifs, les corps striés, l'avant-mur, l'insula de Reil, la commissure antérieure, le corps calleux, le trigone, le septum lucidum, l'épithélium des plexus choroïdes des ventricules latéraux, les ventricules latéraux et les circonvolutions. Comme parmi ces différentes parties du cerveau on trouve tous les éléments mal formés ou absents des cébocéphales, nous ne décrirons que le développement du prosencéphale. D'autre part, nous pouvons dire que les malformations du cerveau cébocéphale sont localisées dans le prosencéphale.

Le prosencéphale présente un toit, un plancher et deux faces latérales. En avant, il est fermé par la lame terminale. La lame terminale présente une partie verticale et une partie horizontale. Le prosencéphale se divise en deux vésicules. Le premier indice de la division du prosencéphale en deux vésicules, c'est-à-dire en télencéphale et diencéphale, est un plissement de la voûte, grâce auquel elle se refoule dans la cavité du prosencéphale. Vu de l'intérieur ce plissement apparaît comme une crête transversale, c'est le velum transversum. Sur le plancher existe un pli semblable. La cavité en avant, est celle du télencéphale, la cavité en arrière est celle du diencéphale.

Le plancher du diencéphale forme d'avant en arrière le chiasma optique, les tubercules mamillaires, le tuber cinerum et la partie nerveuse de l'hypophyse. Les parois latérales s'épaississent pour former les couches optiques et les corps genouillés. Sa cavité donne le troisième ventricule. La partie tout à fait postérieure

donne l'épiphyse et la commissure blanche postérieure, les parties postéro-latérales donnent le triangle et le ganglion de l'habenula, le reste deviendra très mince pour donner la toile épendimaire du troisième ventricule.

Le prosencéphale forme latéralement deux saillies qui sont les premières ébauches des deux hémisphères cérébraux. A ce moment, ces ébauches des hémisphères sont pourvues de vastes cavités qui s'ouvrent largement dans la cavité du diencéphale par un vaste trou du Monro. Dans la suite, les hémisphères se développent très fortement en haut et en arrière, s'enroulant autour du diencéphale, et à la fin de cette période d'enroulement, la partie postérieure de l'hémisphère change de direction et se dirige en avant, pour donner naissance à sa partie sphénoïdale. Pendant que cet enroulement se fait, la partie antérieure de la paroi externe de l'hémisphère montre une dépression, à laquelle correspond sur la face interne un bourrelet. Ce bourrelet grossit de plus en plus et atteint l'endroit où les parois de l'hémisphère et du diencéphale se continuent l'un dans l'autre. Ce bourrelet est le ganglion basal, dont la partie interne donne le corps strié et la partie infero-externe le noyau lenticulaire.

En avant du ganglion basal, se détache de la base du télencéphale un bourgeon d'abord creux, qui perd ensuite sa lumière. La partie antérieure de ce bourgeon se renfle et donne la bandelette olfactive. En arrière de la bandelette olfactive se forme l'espace perforé antérieure.

Sur la face interne de l'hémisphère, parallèlement et concentriquement au limbe, se produisent des plisse-

ments. D'abord, il se forme un sillon en avant, depuis l'arrêt du manteau jusqu'au trou du Monro, c'est le sillon arqué antérieur, un peu plus tard se forme un autre sillon, depuis le trou du Monro jusqu'à l'extrémité postéro-inférieure de l'hémiphère, c'est le sillon arqué postérieur, qui se continue avec le premier. Du côté interne du ventricule, à la partie postérieure du sillon arqué postérieur répond la corne d'Ammon. Au milieu du bord latéral du plafond du troisième ventricule se forme un sillon, c'est le sillon choroïdien. L'espace compris entre les sillons arqués et le sillon choroïdien est l'arc marginal. Entre les arcs marginaux des deux côtés s'établissent le corps calleux et le trigone.

Dans le cerveau normal, l'ensemble des deux ventricules latéraux et du ventricule moyen a une forme d'H, tandis que le ventricule unique des cébocéphales ressemble à un croissant. Dans le cerveau normal, en avant du trou du Monro, se trouve une corne frontale qui n'existe pas chez les cébocéphales parce que les hémisphères du cerveau cébocéphale ne se sont pas développés normalement en avant. Extérieurement les hémisphères normaux recouvrent le cervelet, et à intérieur de la partie postérieure des hémisphères correspond la corne occipitale. Chez les cébocéphales les hémisphères recouvrent à peine les tubercules quadrijumaux, et à l'intérieur, en arrière des cornes d'Ammon, le ventricule se termine; la corne occipitale n'existe donc pas chez les cébocéphales. D'après l'aspect extérieur et intérieur des hémisphères on voit que le développement des hémisphères en arrière chez les cébocéphales est limité. L'enroulement des hémisphères autour du diencéphale n'est pas fait non plus; car le plancher du ventricule unique des cébocéphales est presque horizontal.

La corne spénoïdale n'existe pas à proprement parler. La base du diencéphale dans le cerveau cébocéphale est aussi insuffisamment développée, ce que prouve la fusion des couches optiques entre elles. La présence de la scissure de Sylvius donne à penser que le ganglion basal a pris naissance, mais comme on ne trouve aucun noyau gris nettement délimité des couches optiques, nous pouvons conclure que le ganglion basal est aussi insuffisamment développé. Le trigone et le corps calleux manquent chez les cébocéphales. Le trou du Monro n'est pas rétréci chez eux, mais il a gardé sa forme embryonnaire. Cette persistance d'un vaste trou du Monro est due au développement insuffisant du corps strié et des couches optiques et à l'absence du trigone et du corps calleux.

L'insuffisance du développement des hémisphères et la persistance d'une large communication entre les cerveaux latéraux et moyen expliquent la forme particulière du cerveau cébocéphale.

Rabaud a expliqué autrement la formation du cerveau cyclocéphalien. Il a vu chez les embryons qu'il a étudiés que la partie antérieure de la gouttière nerveuse forme une plaque et que cette plaque donne des replis latéraux qui se soudent entre eux pour former une vésicule cérébrale, non divisée en hémisphères comme le télencéphale normal. Comme Rabaud n'avait aucune indication sûre que les embryons qu'il a examinés donneront plus tard des cyclocéphaliens purs, nous croyons avec Schwalbe que les embryons qu'il a étudiés ne sont pas des cyclocéphaliens purs, mais des anencéphales compliqués de cyclopie et que l'explication qu'il a donnée ne peut pas être, à cause de cela, retenue.

Pour expliquer la malformation de la face, nous

sommes d'abord obligés d'exposer les grandes lignes du développement de la face normale.

Partons du stade embryonnaire où la membrane pharyngienne n'est pas encore résorbée. Cette membrane pharyngienne est surplombée par le bourgeon frontal. Le bourgeon frontal présente une face inférieure plane, une face supérieure convexe et un bord antérieur. Au milieu de son bord, le bourgeon frontal se creuse d'une échancrure. Cette échancrure est délimitée en dehors par deux bourgeons, qu'on appelle les bourgeons nasaux. Plus tard les deux bourgeons nasaux se creusent pour former les gouttières olfactives. La formation des gouttières olfactives a pour résultat de diviser chaque bourgeon nasal en deux bourgeons, un bourgeon nasal externe et un bourgeon nasal interne.

Sur les parties latéro-ventrales de la partie céphalique de l'intestin se forment des fissures, qui sont des fentes branchiales. Entre ces fentes, se trouvent les arcs branchiaux. Le premier arc branchial se soude avec celui du côté opposé pour former le maxillaire inférieur. Dans leurs parties dorsales et internes ils donnent un bourgeon, qui est le bourgeon maxillaire supérieur. Les bourgeons maxillaires supérieurs longent le bord du bourgeon frontal et se soudent avec les bourgeons nasaux internes. Entre le bord du bourgeon frontal et le bourgeon maxillaire supérieure se trouve la fente lacrymo-nasale, qui se ferme peu à peu par soudure de ses bords. Ainsi se forme une cavité bucco-nasale. Plus tard, chaque bourgeon maxillaire supérieur donne de sa face buccale deux bourgeons : un bourgeon palatin et un bourgeon ptérigopalatin, qui se soudent entre eux pour diviser la cavité bucco-nasale en

une cavité buccale et une cavité nasale. La cavité nasale se divise en deux fosses nasales par une cloison médiane qui se soude en bas à la voute palatine. Dans l'épaisseur de la cloison nasale se forme la lame perpendiculaire de l'ethmoïde et le vomer. Le bourgeon maxillaire supérieur donne le maxillaire supérieur et, les bourgeons nasaux internes, des os intermaxillaires.

Chez les cébocéphales, les os intermaxillaires n'existent pas, les bourgeons nasaux internes ne se sont pas développés. D'autre part l'état rudimentaire ou l'absence des lames criblée et perpendiculaire de l'ethmoïde et de la cloison nasale prouve que la région entre les gouttières olfactives a subi un arrêt du développement. Comme les bourgeons nasaux internes et la région entre les gouttières olfactives appartiennent au bourgeon frontal, nous pouvons conclure que les malformations de la face et du crâne chez les cébocéphales sont localisées dans le bourgeon frontal.

Les malformations de la face, du crâne et du cerveau sont toujours concomittantes. Les lésions de la tête chez les cébocéphales sont en somme localisées dans le prosencéphale et dans le bourgeon frontal. Cette constatation permet de localiser d'une façon assez précise le domaine embryologique de cette monstruosité.

Si on examine un écusson embryonnaire peu de temps après sa formation, on voit qu'il a une forme un peu allongée et on y trouve sur la ligne médiane un prolongement céphalique, le nœud de Hensen et la ligne primitive. Le prolongement céphalique n'atteint pas le bord antérieur de l'écusson. Sur l'écusson embryonnaire on distingue alors trois zones: une zone acrogénique, qui va du prolongement céphalique au bord

de l'écusson; une zone céphalogénique, qui comprend l'étendue du prolongement céphalique, et une zone notogénique qui comprend de la ligne primitive.

En suivant le développement de cet écusson embryonnaire on voit que la zone acrogénique est la partie de l'embryon qui se trouve en avant de la chorde dorsale, et si on suit le développement de cette zone on voit qu'elle forme le cerveau antérieur et le bourgeon frontal. Comme nous avons vu que dans ces deux parties sont localisées les malformations chez les cébocéphales, nous pouvons conclure les malformations du système nerveux et osseux des cébocéphales ne sont que l'expression d'un développement insuffisant de cette zone.

La cébocéphalie nous apparaît ainsi comme une malformation du développement localisée dans la zone acrogénique. Cette malformation n'est pas le résultat d'une évolution de cette zone dans un sens différent de celui dans lequel elle évolue normalement. Le sens de l'évolution est conservé, mais l'évolution est incomplète. L'état du cerveau cébocéphale donne à penser que cette gène dans le développement, qui lui a donné naissance, doit être très précoce.

La question se pose maintenant de savoir quelle est la cause qui gène l'évolution.

Dareste a pu obtenir des poulets cyclocéphaliens en agissant sur leur développement par différentes forces physiques. Chez un grand nombre des poulets ainsi obtenus, Dareste a constaté un arrêt du développement de l'amnios. Le capuchon céphalique était appliqué contre la première vesicule cérébrale, et il considère que la pression exercée par le capuchon sur la vésicule est la cause de cette malformation. Toutefois il n'af-

firme pas que cette explication doive s'appliquer à tous les cas Ernst est plus catégorique à ce sujet, et dans son chapitre sur les causes du développement des cyclopes et arrhinencéphales il dit : une aplasie primaire ou l'insuffisance du tissu formatif n'est pas à considérer, car on trouve toute une série de trompes chez ses êtres, ce qui fait plaider plutôt pour une compression que pour un arrêt du développement. Pour Ernst suivant le moment où cette pression de l'amnios entre en jeu pendant le développement, on obtient les différents genres de ces monstres. Nous ne partageons l'avis ni de Dareste ni de Ernst. Tous les cyclocéphaliens ont des malformations trop précises et trop constantes pour qu'une simple pression de l'amnios puisse les déterminer.

Comme cause de malformation du cerveau, on invoque aussi une hydropysie du cerveau. Cette hydropysie aura comme conséquence de distendre le cerveau et d'empêcher les différents organes de se former. Nous croyons ce rôle fort problématique. Si on considère le cerveau univésiculaire comme conséquence d'une hydropysie très précoce, alors on comprend difficilement l'accolement constant des couches optiques l'une à l'autre.

En somme nous ne savons rien de la cause première et du mécanisme de production de la cébocéphalie. Signalons cependant que Stocard a pu obtenir des cyclocéphaliens de Fondulus heteroclitus en laissant développer leurs œufs dans une solution des sels de magnésium.

Cet exemple suffit à montrer que certaines zones de l'embryon sont plus sensibles que d'autres à l'action nocive de certaines conditions, et qu'il n'y a rien d'impossible à ce que l'embryon réagisse à des actions générales par un développement plus ou moins retardé de

certaines de ses parties seulement. Ce n'est donc pas à des causes agissant localement sur la zone acrogénique qu'il faudrait rapporter la cébocéphalie et d'une façon plus générale la cyclocéphalie, mais à des causes générales agissant sur l'embryon tout entier et dont l'action se fait seulement sentir sur la zone acrogénique à cause de leur nature ou du moment où leur action est entrée en jeu.

CONCLUSIONS.

1° Les cébocéphales sont des monstres rares qui appartiennent à la famille des cyclocéphaliens.

2° La cébocéphalie se caractérise par des malformations du prosencéphale et du bourgeon frontal.

Ses principales caractéristiques sont: le rapprochement des orbites, l'absence de l'apophyse crista galli, de la lame criblée de l'ethmoïde et des os intermaxillaires; l'absence ou l'état rudimentaire des os nasaux et du vomer ; l'absence du corps calleux, du trigone, des bulbes et nerfs olfactifs, la soudure des couches optiques, une malformation des noyaux gris de la base, l'absence de division du cerveau en hémisphères, la présence d'un ventricule unique à la place des ventricules latéraux et moyens.

3° La cause de cette malformation n'est pas connue, mais il nous apparaît qu'elle a dû agir d'une façon très précoce et localiser son effet sur la zone acrogénique.

Vu : Vu :

Le Président de thèse : *Le Doyen de la Faculté de Médecine :*

P. ANCEL. G. WEISS.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie

CHARLÉTY.

EXPLICATION DES FIGURES

Figure 1. — Aspect de la face du monstre.

Figure 2. — C. N.: cloison nasale; M. S.: maxillaire supérieur; C. I.: cornet inférieur; L.: langue.

Figure 3. — A. C. G.: apophyse crista galli; T. B. J. S.: trou borgne du jugum sphénoïdal; S. T.: selle turcique.

Figure 4. — C.: cervelet; S. I.: scissure interhémisphérique.

Figure 5. — S. S.: scissure de Sylvius; H.: hémisphères; N. O.: nerf optique; T. M.: tubercules mamillaires.

Figure 6. — S. I.: scissure interhémisphérique; V.: ventricule; T.: trigone.

Figure 7. — T. M.: trou de Monro; C. B. A.: commissure blanche antérieure; T.: trigone; M. G.: masse ganglionnaire; G. P.: glande pinéale; T. Q. J.: tubercules quadrijumeaux.

Figure 8. — T.: trigone; P. T.: pilier du trigone; C. O.: couches optiques; T. T.: tenia thalami; P. V.: plancher du ventricule; P. C.: plexus choroïdes; C. A.: corne d'Ammon.

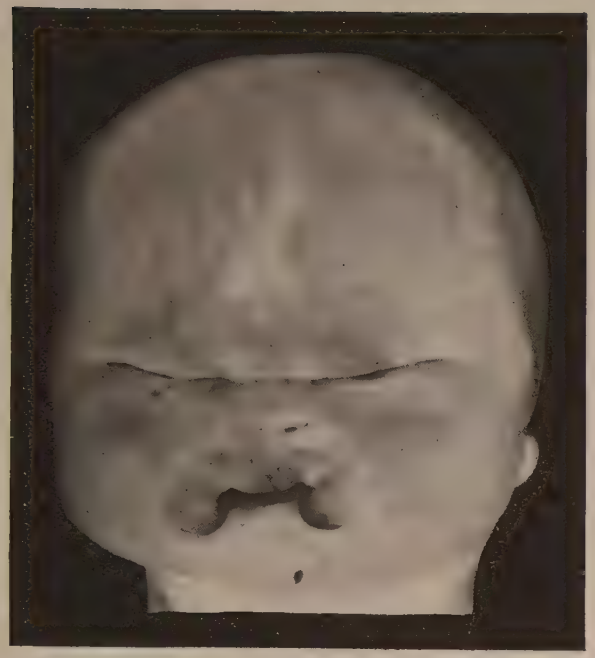

Fig. 1

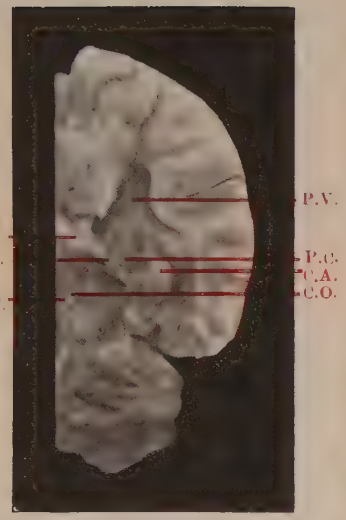

Fig. 8

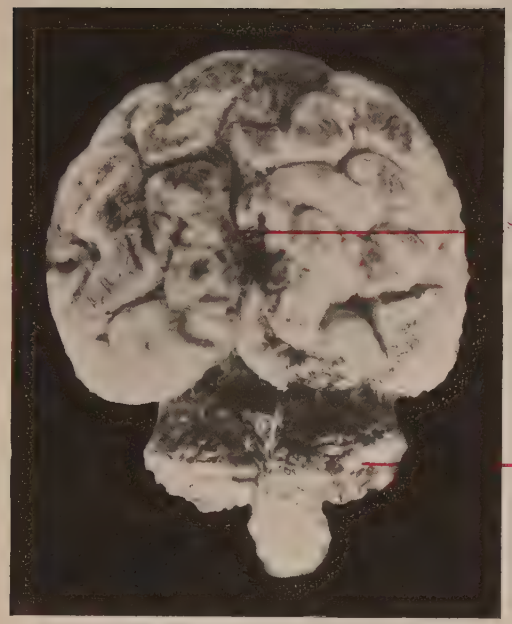

Fig. 4

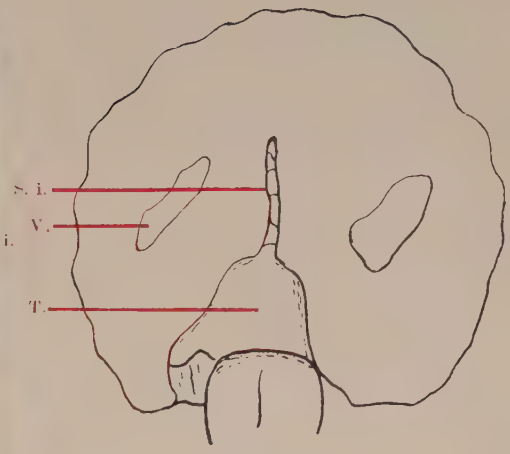

Fig. 6

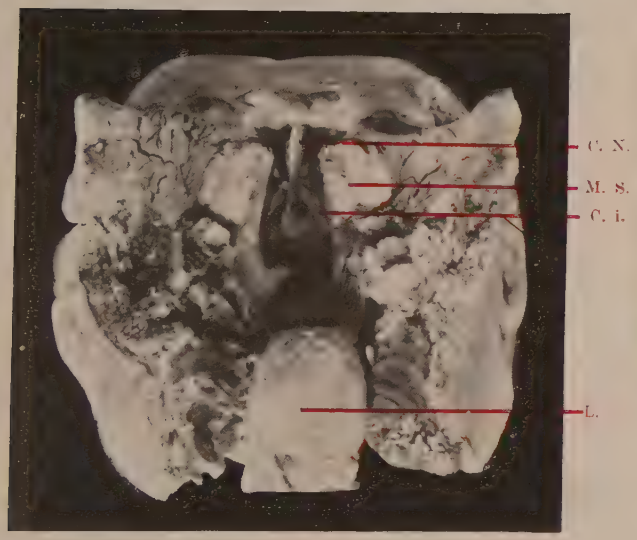

Fig. 2

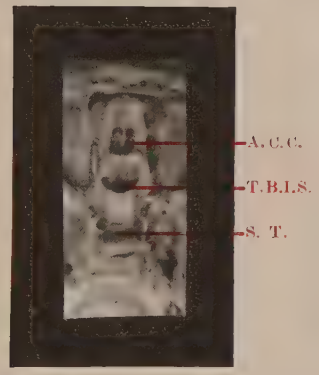

Fig. 3

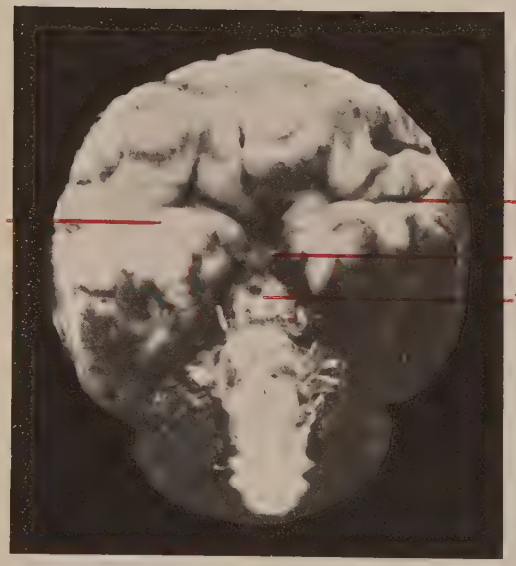

Fig. 5

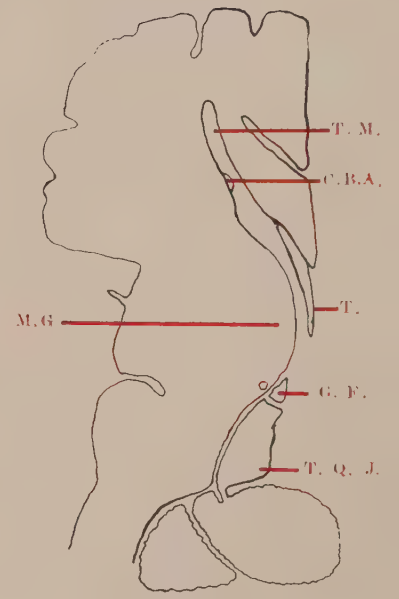

Fig. 7

BIBLIOGRAPHIE.

Ahfeld F. — Die Missbildungen des Menschen. Leipzig. 1882.

Balint. — Ueber einen Fall von anormaler Gehirnentwicklung. Arch. f. Psychiatrie. Bd. XXXII. 1899.

Ballay d'Orléans. — Journal de Médecine. 1755.

Borowiecki. — Ueber die sog. Arrhinencéphalie und ihre Stellung unter den Missbildungen des Gehirns. Bulletin de l'Académie des Sciences de Cracowie. 1916.

Brachet. — Traité d'embryologie. Paris, 1921.

Cadenat. — Recherches sur l'embryogénie et la pathogénie du bec de lièvre. Toulouse, 1924.

Charvet. — Cébocéphalie. Grenoble, 1874.

Dareste. — Mémoire sur un cas de cébocéphalie observé chez un poulin. Journ. de l'Anatomie et de la Physiologie. Paris, 1885.

Dareste. — Recherches sur la production artificielle des monstruosités. Paris, 1891.

Dubreuil. — Gazette Médicale N° 16. Paris, 1835.

Ernst P. — Die Morphologie der Missbildungen des Menschen und der Tiere. Herausgegeben von E. Schwalbe. III T. II. Lif. Jena, 1909.

Guinard L. — Précis de tératologie. Paris. Bailliére et Fils, 1893.

Gurlt. — Pathologische Anatomie der Haustiere. Berlin, 1843.

Gurlt. — Ueber tierische Missgeburten. Berlin, 1877.

Hadlich. — Gehirnmissbildungen mit Verwachsung beider Hemisphären. Arch. f. Psychiatrie. Bd. X, 1880.

Hecker und *Buhl.* — Monatschrift f. Geburtskunde. Berlin, 1868.

Hippel E. — Die Morphologie der Missbildungen des Menschen und der Tiere. Herausgegeben von E. Schwalbe. III. T. I. Lif. Jena, 1909.

Kundrat. — Arrhinencephalie als typische Art von Missbildungen. Graz, 1882.

Leonowa v. Lange. — Zur pathologischen Entwicklung des Zentralnervensystems. Archiv für Psychiatrie. Bd. XXXVII, 1899.

Marschand. — Artikel Missbildungen in Eulenburgs Realenzyklopädie. Berlin.

Monakow. — Missbildungen des Zentralnervensystems. Lubarsch-Ostertags Ergebnisse, 1901.

Otto. — Monstrorum DC descriptio anatomia. Bratislawa, 1843.

Prenant. — Elément d'Embryologie de l'Homme et des Vertebrés. Paris, 1896.

Rabaud. — Recherches embryologiques sur les cyclocéphaliens. Journ. de l'Anatomie et de la Physiologie. Paris, 1901, 1902.

Selinkoff. — Arrhinencephalia unilateralis. Virch. Arch. f. Path. Anat., 1884.

Sœmmerring. — Abbild. und Beschreibungen einiger Missgeburten. Mainz, 1791.

St. Hilaire G. — Histoire des anomalies. Paris, 1836.

Schwalbe E. — Die Missbildungen des Menschen und der Tiere. III. T. XI. Lif. Jena, 1913.

Stocard Ch. — The development of artificially produced Cyclopean Fisch. Jour. of expirement Zoology, 1909.

Taruffi C. — Storia della Teratologia VI et VIII T. Bologna, 1891 et 1894.

Tiedemann. — Zeitschrift F. Physiol, Bd. I. 1826.

Wille. — Ein Fall von Missbildungen des Grosshirns. Arch. f. Psychiatrie. Bd. X, 1880.

TABLE DES MATIÈRES.

AVANT-PROPOS 5

INTRODUCTION 6

Chapitre I. OBSERVATION PERSONNELLE D'UN CÉBOCÉPHALE 7

1. Aspect extérieur 8
2. Description des cavités de la bouche et du crâne 9
3. Description extérieure de l'encéphale . 10
4. Conformation intérieure de l'encéphale et de la moelle 13

Chapitre II. EXPOSÉ BIBLIOGRAPHIQUE . . 17

Chapitre III. CLASSIFICATION DES CÉBOCÉPHALES DANS LA TÉRATOLOGIE 25

Chapitre IV. GENÈSE DE LA MALFORMATION . 31

CONCLUSIONS 41

EXPLICATIONS DES FIGURES 42

BIBLIOGRAPHIE 43

1926 — Strasbourg

Imp. des Editions Universitaires de Strasbourg